

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1959

THÈSE

N°

600

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME d'UNIVERSITÉ)

PAR

Rouhollah KADIVAR

Né le 12 Septembre 1930, à TÉHÉRAN (Iran)

présentée et soutenue publiquement le

**HEMOLYMPHANGIOME POLYKYSTIQUE
DU GRAND EPIPLOON**

Président : Monsieur J. SENEQUE (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir Delavigne

PARIS - VI°

1959

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

— 3 —

Année 1959

No

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Université)

par

Rouhollah KADIVAR

né le 12 septembre 1930 à Téhéran (Iran)

— 2 —

Présentée et soutenue publiquement
le 14 mai 1984

● ●

HEMOLYMPHANGIOME POLYKYSTIQUE
du

GRAND EPIPLOON

— • —

Président : Monsieur J. SENEQUE (Professeur)

— • —

D.P. TAIB

8, rue Casimir-Delavigne
PARIS
1959.





Digitized by the Internet Archive
in 2026

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A), BENARD (H), BROCC (P), BULLIARD (H),
 CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), CHEVALLIER (P),
 DEBRE (R), DONZELOT (E), GASTINEL (P), GUILLAIN (G),
 HALPHEN (E), HARVIER (P), HAZARD (R), HEUYER (G),
 LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAUBRY (C), LEVY-SOLAL (E),
 LHERMITTE (J), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G),
 MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R),
 MOREAU (R), MULON (P), OLIVIER (E), RICHET (C),
 STROHL (A), TANON (L), VELTER (E).

DOYEN Léon BINET
 Membre de l'Institut
 ASSESSEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS.

MM.

Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie (Ch. à titre personnel).....	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bactériologie.....	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique	REDON (H)
Clinique cardiologique	MOUQUIN (M)
(Beaujon	SICARD (A)
(Cochin	QUENU (J)
Cliniques chirur- (Hôtel-Dieu	MENEGAUX (G)
gicales (Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopé- dique et réparatrice	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire	GAUDART-d'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale	LAMY (M)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P)

Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J)
Clinique des maladies infectieuses	MOILLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboli- ques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
	(Broussais GENNES (L. de)
	(Cochin JUSTIN-BESANÇON (L)
Cliniques médicales	(Hôtel-Dieu BARIETY (M)
	(Lariboisière SOULIE (P)
	(Pitié DREYFUS (G)
	(St-Antoine KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VAILLERY-RADO
Clinique médico-sociale du dia- bète sucré et des maladies de la nutrition	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
Cliniques	(Baudelocque LACOMME (M)
obstétricales	(Port-Royal N...
	(Tarnier VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale	COSTE (F)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique therap. chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique therap. médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique	FEY (B)
Electrophysiologie médicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N ..
Histologie	VERNE (J)
Hygiène des collectivités ch. à t. pers.	DEPARIS

MM.

Hygiène et clinique de la première.

enfance	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive.....	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie humorale et immunolo- gie expérimentale ch. à t.pers....	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et therap.générales	GARCIN (R)
Pharmacologie et matière médicale...	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (chaire à t. pers.).....	BARGETON (D)
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	PATEL (J)
Thérapeutique	BROUET (G)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS
AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

MM.

	(CABROL (C)
Anatomie	(COUINAUD (C)
	(OLIVIER (G)
	(GAUTHIER-VILLARS
	((Melle P) pr.s.ch.
	(BUSSER (F)
Anatomie pathologique	(GOUYGOU (Ch)
	(ORCEL (L)
	(PAILLAS (J)
Anesthésiologie	VOURC'H (G)
	(NEVOT (A)pr.s.ch.
	(BARBIER (P)
Bactériologie	(CHRISTOL (D)
	(TOURNIER (P)
	(DESGREZ (P)pr.s.ch.
Biochimie médicale	(POLONOVSKI (J)m.conf.
	(SCHAPIRA(G) m.conf.
Biologie médicale	BOURLIERE (F)m.conf.
	(DENOIX (P)
Carcinologie	(MATHE (G)

MM.

Dermato-Symphiliographie	DUPERRAT (B)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H)
Hématologie	(BILSKI-PASQUIER (G)
	(DAUSSET (J)
	(COUJARD (R) pr.s.ch.
Histologie	(MAROIS (M)
	(RACADOT (J)
Hydrologie	CCRNET (A)
	(BOYER (J) pr.s.ch.
Hygiène	(CORRE-HURST (Mme L)
	(BASTIN (R)
Maladies infectieuses	(DUPONT (V)
	(DEROBERTE(L)pr.s.ch.
	(HADENGUE (A)
Médecine légale	(FOURNIER (E)
	(GUENIOT (M)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neuro-chirurgie	DAVID (M)
Neurologie	LHERMITTE (F)
	(GRANJON (A)
	(HERVET (E)
	(LE LORIER (G)
Obstétrique	(MORIN (P)
	(MUSSET (R)
	(ROBEY (M)
	(THOYER-ROZAT -(J)
	(BREGEAT (P)
Ophtalmologie	(SARAUX (H)
	(JUDET (R)
Orthopédie	(RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J)
	(BRUMPT (L.C)pr.s.ch.
Parasitologie	(CHABAUD (A)
	(BARCAT (J)
	(BINET (J.P)
	(CAUCHOIX (J)
	(CHATELIN (C.L)
	(DUBOST (Ch)
Pathologie chirurgicale	(DUBOST (Cl)
	(FAUREL (J)
	(FLABEAU (F)
	(GERMAIN (A)
	(LAURENCE (G)agr.per.
	(LORTAT-JACOB(J.L)
	(LOYGUE (J)
	(MERCADIER

MM.

	(PERROTIN (J)
Pathologie chirurgicale	(ROBERT (H)
	(THOMERET (G)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)
	(CROSNIER (J)
	(HARTMANN (L)
Pathologie expérimentale	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)
	(PLAS (F)
	(RICHET (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
Pathologie médicale	(CASTAIGNE (P)m.conf.
	(CATINAT (J)
	(CONTAMIN (F)
	(COURV (C)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHE (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(NICK (J)
	(PEQUIGNOT(H)m.conf.
	(ROYER (P)
	(WOLFROMM (R)
	(JOSEPH (R)
	(MANDE (R)
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(LEVY (Melle J)pr.s.ch.
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(LECHAT (P)
	(PARROT (J)pr.s.ch.
Physiologie	(DEJOURS (P)
	(GOUGEROT (L)m.conf.
Physique médicale	(KELLERSHON
Pneumo-phtisiologie	KREIS (B)
Psychiatrie	PICHOT (P)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D)

Rhumatologie	DELBARRE (F)
	(CERNEA (P)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A)m.c.agr.
	(GRELLET (M)
Thérapeutique	(CHASSAGNE (P)
	(LAMOTTE (M)
Urologie	QUENU (L)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

MM.	MM.
(ABOULKER (P)	Clinique neuro-
(AMELINE (A)	rhumatol. SEZE (S.de)
(HUGUIER (J)	(GRASSET (J)
Clinique (LEGER (L)	(LEPAGE (F)
chirurg. (OLIVIER (C)	Clinique obsté-
(PADOVANI (P)	tricale (MAYER (M)
(POILLEUX (F)	(MERGER (R)
(ROUX (M)	(RAVINA (J)
(VERNE (J.M)	Clinique oph-
(HAGUENEAU (J)	talmologique (DESVIGNES (P)
(pr.s.ch.	rhino-laryng. MADURO (R)
(BOUDIN (G)	Clinique pédia-
Clinique (CONTE (M)	trique et pué-
médic. (DOMART (A)	riculture LAPLANE (R)
(MILLIEZ (P)	Clinique psy-
(PERRAULT (M)	chiatrique BARUK (H)
(RAMBERT (P)	Clinique uro-
(THIEFFRY (S)	logique KUSS (R)
(TURIAF (J)	

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	MM. HAUDUROY (P)Pr.s.ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J)Pr.à t.pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J) Pr.s.ch.

Secrétaire général de la Faculté..... M. LENA (J)
Secrétaires.....Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL(G)
Melle HURE (A)

Conservateur, chargé de la direction
de la BibliothèqueM. le Dr.HAHN (A)
Conservateurs.....Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A-M)
Bibliothécaires.....Mme CONTET (J),Melles LAURENT (H),
LE NOIR (G), QUIEVREUX (E).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole
a arrêté que les opinions émises dans les disserta-
tions qui lui seront présentées,doivent être considé-
rées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend
leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Mère,

En témoignage de son amour
profond et de ses nombreux
sacrifices.

A mon Père,

Qui a contribué pour une large
part à me voir atteindre ce
but.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur J. SENEQUE

Professeur de clinique thérapeutique
chirurgicale à la Faculté de Médecine
de Paris,

Membre de l'Académie de Chirurgie,
Officier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand
honneur de bien vouloir
présider cette thèse.

Hommage respectueux.

Aux Parents et Amis fidèles,
ceux-ci inoubliables.

HEMOLYMPHANGIOME POLYKYSTIQUE
DU GRAND EPIPLOON

INTRODUCTION

-:-

En présence d'une ascite sanglante ou non, vérifiée par ponction, médecins ou chirurgiens reculent volontiers devant l'intervention chirurgicale, soupçonnant à juste titre une tumeur maligne inextirpable sous-jacente. Mais lorsqu'il s'agit de tumeur infantile, l'indication opératoire doit être posée, jusqu'à vérification indiscutable du diagnostic.

Trop souvent, il est vrai, l'ascite sanglante n'est que l'étape terminale d'une tumeur maligne de l'abdomen. Elle peut même déterminer une tache bleue au niveau de l'ombilic, rappelant celles observées dans les hématoécèles, comme on peut l'observer dans certains cas de tumeurs malignes. Le diagnostic différentiel entre kyste et ascite mérite d'être discuté. Il est certain que les grands kystes remplissant tout l'abdomen simulent étrangement l'ascite.

Des kystes de valeur moindre peuvent déterminer différentes symptomatologies fonctionnelles, causant ainsi l'erreur inévitable dans le diagnostic.

Parmi les tumeurs abdominales, les tumeurs du péritoine ont toujours attiré l'attention des chirurgiens.

Cet intérêt se justifie en grande partie par la difficulté du diagnostic que posent de telles tumeurs.

Nous n'en voulons pour preuve que l'absence de tableau clinique commun.

Certains auteurs ont essayé de vulgariser un signe pathognomonique qui serait constant et fidèle, au cours des tumeurs péritonéales. En fait, le signe de Tillaux, caractérisé par la zone sonore comprise entre le pubis, et la tumeur abdominale, plaide évidemment en faveur de sa nature péritonéale et en particulier mésentérique.

Mais combien ce signe est inconstant et combien sa valeur est relative.

Dans le cas de lymphangiome polykystique de l'épiploon, pouvons-nous reconnaître exactement la lésion. Il serait présomptueux de l'affirmer, mais cependant un symptôme évoquant le kyste hydatique mérite d'être mis en lumière, c'est le frémissement abdominal à la percussion. Il est admis que le frémissement hydatique est réservé au kyste multiloculaire et qu'il est déterminé par choc des vésicules filles. Ce serait donc le choc des kystes les uns contre les autres, l'ébranlement liquidien que la percussion déterminerait de proche en proche, qui aurait provoqué ce frémissement dans le cas d'une tumeur polykystique.

Il faut admettre, ici encore, que l'examen radiologique en matière de tumeurs abdominales apporte des renseignements très utiles, sinon indispensables.

Une étude radiologique approfondie paraît donc irremplaçable avant de soumettre le patient à une laparotomie exploratrice.

Partant de ces données, et fortement attirés par cette science radiologique dont nous commençons à peine d'entrevoir les possibilités, nous avons eu le bonheur de suivre de près l'histoire d'une tumeur polykystique du grand épiploon. C'est au cours de notre stage de fin de scolarité à l'Hôpital de Saint-Malo qu'il nous a été donné de connaître le malade dont l'observation rare a inspiré ce travail.

Chez ce jeune homme de 15 ans, une tumeur abdominale monstrueuse a été découverte. Par une véritable science d'approche et en déterminant le point de départ et la nature, ce diagnostic radio-clinique n'a pu être mené que grâce à une collaboration étroite entre les différentes disciplines.

C'est l'ensemble de ces efforts conjugués que nous voulons reproduire ici. Notre diagnostic a été élaboré par élimination. Seul l'examen radiologique pouvait écarter une éventuelle origine rénale ou digestive à cet ensemble. Ce n'est qu'en fin d'exploration qu'il nous a été possible de nous arrêter à l'hypothèse d'une tumeur péritonéale d'origine kystique.

Si nous avons évoqué les différentes conceptions pathogéniques et les mécanismes physiopathologiques admis actuellement, c'est en raison de leur utilité pratique.

En effet, le traitement s'inspire en partie de telles données.

Pour la présentation de ce modeste travail, nous avons adopté le plan suivant : un bref rappel historique nous permet de citer les

noms de ceux de nos prédécesseurs qui nous ont éclairé par leurs travaux.

Etude clinique

Etude radiologique

Etude anatomò-pathologique ; elle occupe, comme, on le sait, une première place en matière de tumeurs. C'est par l'étude à la fois macroscopique et histologique de la tumeur que sa classification et son pronostic sont rendus possibles.

-:-

RAPPEL HISTORIQUE

-:-

Les lymphangiomes kystiques du péritoine ont été signalés pour la première fois comme une simple découverte d'autopsie par l'anatomiste Beniveni en 1517 et c'est seulement en 1842 que Rokitansky donna la première description d'un kyste chyleux.

Ce fut ensuite à Bordeaux la thèse de Cheyroule en 1913 et celle de Toud en 1920 et celle de Belliard en 1922.

Suivent les travaux de Patel (Lyon) en 1926 dans le "Lyon Chirurgical" et ceux de Hamfeed en 1934, puis Torracco (1934), Haveloose (1951), ainsi que Wright (1952). Depuis cette date, observations et publications se multiplient. En effet, Fenesterer signale dans son ouvrage de "Chirurgie du gros intestin" plusieurs observations de kystes du méso ascendant avec leurs différentes variétés. On y relève deux cas de Richel (1933) de lymphangiome kystique du gros intestin.

Enfin, en décembre 1955, les Professeurs Sènèque, Roux et Banuelas publièrent deux cas intéressants de kyste du mésocôlon ascendant.

-:-

OBSERVATION

--

Notre malade âgé de 15 ans entre en clinique le 24 avril 1958 avec un état général progressivement atteint. Abdomen augmenté de volume, thorax amaigri, gêne respiratoire de plus en plus intense.

Cette distension abdominale était apparue il y a 6 mois. Au début, le malade ne s'en inquiéta nullement, il attendit l'augmentation nette du volume abdominal pour consulter son médecin.

Et c'est alors qu'apparaissent les troubles urinaires : dysurie, pollakiurie, et des troubles de transit intestinal.

Dans les antécédents pathologiques, il faut retenir une appendicectomie à l'âge de 7 ans, pas de séjour en colonie.

Examen d'entrée :

Malade légèrement abattu présentait cependant une difficulté respiratoire notable.

La température subnormale 37°3.

Dès l'inspection, on pouvait porter le diagnostic d'un gros ventre avec gros épanchement péritonéal :

- ombilic déplié,
- circulation collatérale diffuse,
- la peau distendue.

et de profil, véritable ventre de Batracien.

Un médecin consulté au début pense à un mégacôlon, pratique cependant une cuti-réaction qui est négative.

De face, l'abdomen s'étale. On note cependant une légère asymétrie à prédominance gauche.

La palpation donne une impression du liquide sous tension. Presque tout l'abdomen est mat.

Mais la limite supérieure de la matité est concave sous-ombilicale laissant sonore la région épigastrique.

Cette matité a pour caractère d'être mobile vers la partie déclive.

La limite supérieure du foie est normale, la rate n'est pas perceptible.

Aucun organe profond ne peut être perçu sous la couche de liquide.

Par contre, la percussion ne détermine pas une sensation du flot, mais une sensation de frémissement rigoureusement identique à ce que l'on perçoit dans les kystes hydatiques, rendant la maladie de plus en plus mystérieuse.

L'examen général, à part l'existence des ganglions ne montrait rien d'extraordinaire.

Le diagnostic hésite et seules des hypothèses sont soulevées :

- kyste hydatique dont un se serait rompu?
- péritonite bacillaire ?
- ascite secondaire à une tumeur rénale ?
- ascite secondaire à une hépatite à virus cirrhogène ?
- un processus malin péritonéal secondaire à une lésion organique de la sphère digestive ?

Quelques examens complémentaires déterminaient cependant notre orientation dans la conduite à tenir :

Sang : GR : 5.000.000

GB 5.000

Mononucléaires 33 %

Polynucléaires 77 %

pas d'éosinophilie

Hémogl. 100 %

V.G. 1

Groupe B Rh +

Le temps de saignement et coagulation normal.

V.S. : 2 mm à la première heure

Urée sanguine : 40 cg

Taux de Prothrombine : 100 %

Test hépatique normal

Examen radiologique nous révélait d'importantes modifications.

Radio face et profil de l'abdomen sans préparation montrait les contours d'un abdomen fortement distendu.

Une masse occupant les 2/3 inférieurs de l'abdomen semble refouler le côlon transverse en haut et à droite.

Cette image nous donnait l'impression d'être en présence d'une tumeur sous-mésocolique.

Sur ces clichés sans préparation on ne note pas d'images hydro-aériques.

Après repas opaque :

- refoulement en haut et à droite, du côlon pelvien et du côlon gauche.

Urographie IV montre une légère hydronéphrose bilatérale mais il n'existe aucune image anormale des cavités rénales.

Ainsi le diagnostic étiologique de cette tumeur après l'examen paraclinique restait incertain.

Il était aisé de rejeter formellement le diagnostic de corps étrangers vu le volume considérable de la masse. L'urographie IV permettait d'éliminer une tumeur polykystique rénale unilatérale gauche qui est bien plus rare et beaucoup plus sévère que la forme bilatérale.

Un kyste hydatique paraissait bien improbable (aucun antécédent, pas de chien dans l'entourage, pas d'éosinophilie).

Une ponction exploratrice a été décidée, confirmant ainsi l'existence d'un épanchement péritonéal.

Examen du liquide :

- franchement hématique
- fort pourcentage d'albumine
- cytologie :
 - prédominance lympho
 - absence de cellules néoplasiques.

Absence de signes inflammatoires (apyrexie)

polynucléaires permettant en outre d'éliminer un processus inflammatoire pseudo-tumoral.

Intervention (Docteur Thiboumery) :

L'intervention fut donc décidée. Elle est réalisée sous anesthésie générale (Pentothal + éther oxygéné) avec une perfusion de 300 cc de sang.

.. Incision médiane à cheval sur l'ombilic. Dès l'ouverture du péritoine, on découvre une énorme tumeur kystique, rouge noirâtre identique à un segment intestinal gangrené.

Cette tumeur pédiculée aux dépens du grand épiploon présentait quelques petites adhérences fibreuses avec la face interne de la rate.

Le dégagement de la partie splénique de cette adhérence nécessitait un travail hautement minutieux pour éviter un traumatisme éventuel du pédicule vasculaire.

Cette énorme tumeur kystique était flanquée d'une multitude de petits kystes, les uns hématiques, les autres clairs.

Seules les masses de volume important sont hématiques. La masse principale présente un large pédicule.

L'ablation est facile, après accouchement de la tumeur on s'aperçoit que le pédicule vasculaire principal n'était formé que de quelques petites artérioles.

L'opération n'est nullement choquante.

La fermeture de la paroi, après l'extirpation du kyste, a été faite en 3 plans au catgut n° 2 après la mise en place d'un drain.

Le plan superficiel au nylon.

Le malade a été soumis aux antibiotiques pendant une semaine après l'intervention.

Une cicatrice de bonne qualité est obtenue. Le malade quitte l'hôpital le 24ème jour.

Etudes anatomo-pathologiques de la tumeur :

- Poids 1 kg
- 25 cm de longueur
- 15 cm de largeur

présentant à la fois des zones fermes et des zones kystiques, constituées par des microkystes de la taille d'un abricot.

Les coupes ont été pratiquées. En voici le compte rendu :

"Il s'agit d'une tumeur histologiquement bénigne.

"Sur les deux coupes que j'ai examinées, je vois une tumeur mi conjonctive, mi kystique.

Cette tumeur polykystique présente dans chaque cavité une petite bordure endothéliale.

Il existe dans la lumière des cavités, une substance plasmatique, protéique, éosinophile.

Il s'agit donc ici d'un lymphangiome kystique de caractère bénin".

Quelques aperçus cliniques -
Conditions d'apparition.

Les tumeurs kystiques du péritoine restent fréquemment latentes pendant toute une partie de leur évolution.

Les signes fonctionnels sont pauvres : ni la douleur ni les troubles digestifs n'ouvrent la scène clinique. C'est tout à fait par hasard que la tumeur abdominale est découverte, soit à l'occasion d'un examen systématique, soit que le malade lui-même vienne consulter inquiet par le volume que prend de jour en jour cette masse.

Cette période de latence peut être très longue.

Elle s'échelonne alors sur plusieurs mois, voire plusieurs années.

Si on ne découvre pas cette tumeur à l'occasion d'une complication tapageuse, elle reste du domaine des surprises cliniques ou d'un examen autopsique systématique.

Cependant, il existe un nombre important de cas où le début s'annonce par des troubles digestifs. Parfois il s'agit de sensation de lourdeur abdominale ou de douleur en un point précis de l'abdomen avec exagération à l'occasion d'un choc ou d'un repas copieux.

Dans d'autres cas, le début s'annonce par une sensation de tuméfaction et de picotement siégeant dans une région précise de l'abdomen.

Période d'état :

Après quelques mois d'évolution, les signes fonctionnels deviennent plus parlants ; on assiste à l'augmentation progressive du volume de cette masse tumorale avec sensation de pesanteur locale.

Des troubles intestinaux apparaissent à type de constipation, voire d'un syndrome sub-occlusif. Les troubles urinaires attirent souvent l'attention, ils débutent par une dysurie et une pollakiurie pouvant aboutir rapidement à une rétention complète des urines.

A cette période d'état, les signes physiques qui étaient presque absents à la période de début, peuvent nous fournir des renseignements fort intéressants.

En effet, à l'examen du ventre, on constate, soit une voussure localisée en un endroit bien déterminé, soit une augmentation globale et diffuse de cette masse abdominale.

La palpation est un temps primordial de l'examen. Elle permet de localiser le siège exact de la tumeur avec son volume, sa consistance et, enfin, sa mobilité et ses rapports avec les éléments voisins.

Le siège est variable et dépend du volume de la tumeur. Elle peut occuper soit la fosse iliaque droite, soit la région ombilicale et périombilicale. Et dans le cas où son développement est considérable, elle peut occuper toute la cavité abdominale.

Volume : est variable : d'une orange à une tête foetale, parfois de volume plus important.

Consistance : variable : certains lymphangiomes offrent une dureté à la palpation ; d'autres un aspect fluctuant ou pseudo-fluctuant.

La palpation enfin nous permet de mettre en évidence le caractère indolore de la tumeur.

Evolution et complication :

L'évolution est variable, souvent assez bien tolérée, tant qu'ils sont de petit volume. Le jour où apparaissent les complications, même mineures, l'évolution est plus fâcheuse. La compression de la veine iliaque primitive ou même de la veine cave inférieure provoque un oedème des membres inférieurs avec gêne à la marche. Des troubles respiratoires dans les cas de kystes haut situés ont été signalés.

La compression de l'intestin et des veines des voies urinaires provoque évidemment des troubles du transit intestinal et de l'excrétion urinaire ; ils sont tellement fréquents qu'on peut les considérer comme des signes habituels de l'affection plutôt que des complications.

Quoique histologiquement bénins , les lymphangiomes du péritoine peuvent provoquer des accidents majeurs pouvant se terminer par la mort.

Parmi ces complications, il faut noter en premier lieu l'occlusion aiguë, soit par compression avec parfois gangrène de l'intestin, soit par volvulus ou invagination.

L'infection du kyste est également fréquente, elle s'annonce par une élévation de la

température, une altération de l'état général : faciès tiré, pouls petit et filant, avec des manifestations douloureuses de la tumeur.

On a signalé la rupture spontanée ou post-traumatique du kyste qui se traduit par une douleur violente en coup de poignard, suivie d'un état de choc intense et un tableau de péritonite.

De même, ces tumeurs peuvent être le siège d'hémorragies intra-kystiques qui laissent prévoir un mauvais pronostic dans l'immédiat.

Enfin, la transformation maligne est toujours possible. En dehors de la cachexie extrême ou des métastases qui sont rares, seul le caractère histologique permettra de confirmer la nature maligne de cette tumeur.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

--:-

Au point de vue macroscopique, les lymphangiomes kystiques du péritoine ont un certain nombre de caractères communs avec les autres tumeurs bénignes du péritoine, mais ils s'en distinguent surtout par leurs études histologiques.

L'intérêt de l'étude anatomique de ces tumeurs est surtout d'ordre thérapeutique ; en effet, il existe souvent un plan net de clivage entre la tumeur d'une part, les vaisseaux et le tube digestif d'autre part.

Ce fait est capital pour les manoeuvres d'extirpation, qui est le moyen logique et applicable pour une cure radicale de ces kystes.

Mais cette propriété peut disparaître du fait de l'inflammation périkystique, provoquant des adhérences plus ou moins importantes qui gêneraient l'énucléation.

Masmonteil classe les kystes du péritoine en :

1° -- Kyste hydatique qui constitue une catégorie à part.

2° - Kyste dermoïde qui a, au contraire, une individualité moins nette. Il est diffi-

cile de les séparer catégoriquement des lymphangiomes ; d'une part, les statistiques les classent souvent à côté des kystes vasculaires, d'autre part, on sait tous les intermédiaires entre les kystes dermoïdes et les embryons kystiques qui sont deux catégories de tumeurs d'origine congénitale.

Webb Johnson rapporte même le cas d'un embryon qui présentait à la fois un lymphangiome kystique et un kyste dermoïde. Mais le plus souvent on aura affaire à deux grandes variétés de kystes.

a) L'une répond au type des "épiploïtes fibro-kystiques" d'origine acquise et probablement inflammatoire.

b) L'autre variété est constituée par des lymphangiomes, hémangiomes kystiques et les hémolymphangiomes (le lymphangiome pur est rare).

Les kystes peuvent être uniques ou multiples avec un aspect globuleux, quelquefois bosselé.

Leur valeur est variable, d'une noix à une tête d'adulte.

Quant à leur consistance, elle est variable, en principe, ils sont rénitents ou fluctuants, mais parfois ils sont tendus et sont durs à la palpation.

Le kyste, en se développant, peut se coiffer de deux feuilletts péritonéaux et rester sessile ou, au contraire, refouler l'un des feuilletts, il se produit alors un véritable pédicule reliant la tumeur au péritoine.

Au point de vue embryologique, les lymphan-

giomes kystiques du péritoine sont d'origine mésodermique ; leur aspect est multilacunaire et leur contenu peut être séreux, chyleux, sanguinolent ou limpide, allant de 150 cc à 12 litres, où se trouvent parfois de nombreuses gouttelettes de graisse en suspension.

Dans quelques cas, la paroi peut présenter des altérations chromiques analogues à la pachyvaginalite, le contenu du kyste est alors brunâtre.

L'examen microscopique est de grande valeur et permet le diagnostic différentiel entre l'origine lymphatique ou intestinale et les kystes rétro-péritonéaux, avec présence de vestiges Wolfiens ou surrénaliens.

Dans les formes typiques, on trouve une couche extérieure conjonctive, dense, faiblement vasculaire et une couche interne constituée par un endothélium aplati, du type lymphatique ou séreux. Ils ont d'abord été assimilés à un hygroma du péritoine et puis attribués à la transformation d'un kyste hydatique ou à la dilatation lymphatique et parfois à la dégénérescence d'un ganglion ou à la rupture d'un chylofère avec enkystement secondaire du chyle répandu entre les deux feuillets du péritoine.

Actuellement on admet leur origine congénitale (lymphangiome kystique) et, de fait, ils sont assez fréquents chez les sujets jeunes.

PATHOGENIE

-:-

La pathogénie des lymphangiomes kystiques du péritoine a été diversement interprétée et, jusqu'à présent, aucune explication n'est totalement admise.

Pour Rokitansky, il s'agit d'une dégénérescence des ganglions lymphatiques. Alors que Dood les classe parmi les reliquats embryonnaires et estime qu'il s'agit en réalité de chyle qui a fait irruption dans un kyste pré-existant.

On a essayé de les rattacher à des diverticules intestinaux au stade embryonnaire, et de distinguer des kystes chyleux et entérokystomes ; ces derniers dériveraient d'une dilatation d'un diverticule congénital, si bien que sa paroi est celle de l'intestin lui-même et qu'il est impossible de le cliver des anses sans les blesser.

Il s'agit à proprement parler de faux kystes irrigués par les vaisseaux normaux du grêle.

D'autres admettent que l'occlusion congénitale des vaisseaux lymphatiques détermine la production de ces kystes. Cette conception a été admise par Masmonteil pour interpréter une observation chez un enfant de quelques mois, chez qui on a découvert 24 h après la naissance un ventre énorme associé à d'autres malformations congénitales (ectopie testiculaire, légère hydrocéphalie).

Les vrais kystes du péritoine, au contraire, sont à paroi mince, ne comprenant ni musculuse, ni muqueuse du type intestinal ; ils seraient souvent clivables du reste de l'intestin. Les véritables kystes chyleux peuvent provenir de l'obstruction d'un tronc lymphatique ou du développement anormal des lymphatiques, sans communication avec le système vasculaire. Dans leur observation sur les kystes du mésocôlon ascendant, Sénèque et Roux classent ces tumeurs kystiques en trois groupes, ayant une symptomatologie identique et soulevant toujours les mêmes difficultés de diagnostic clinique et comportant les mêmes tactiques opératoires.

Le premier groupe comprend les kystes vrais développés entre les deux feuilletts du mésocôlon ascendant secondairement accolés. Les kystes chyleux et les kystes entéroïdes appelés aussi entérokystomes.

Dans le second groupe sont classés les kystes des mésos accolés, ils ont été décrits pour la première fois en 1909, par le Professeur Cúnéo, puis Patel les a décrits ("Lyon Chirurgical" - 1926).

Enfin, le troisième groupe est le résultat des rapports secondaires contractés par les mésos accolés dans la région lombaire et des profonds remaniements embryologiques qui s'observent dans la région.

DIAGNOSTIC

-:-

Parmi les tumeurs abdominales, le diagnostic des lymphangiomes kystiques du péritoine est l'un des plus difficiles. Ils ne sont presque jamais reconnus d'une façon formelle avant l'acte opératoire et l'étude histologique. Le diagnostic se base sur les éléments, quoique disparates ; ils devraient cependant retenir notre attention : douleur vague, à type de tiraillement ou sensation de lourdeur localisée à une région précise de l'abdomen, s'accompagnant parfois de signes digestifs tels la constipation ou le phénomène sub-occlusif.

Parfois, ce sont les troubles urinaires par compression qui ouvrent la scène.

Palpation, temps capital de l'examen clinique, permet de préciser le siège, les rapports de voisinage et la consistance de la tumeur.

L'examen clinique sera complété, par les examens radiologiques, simples ou contrastés.

L'opération seule apporte la clef du diagnostic par l'aspect macroscopique et surtout la signature histologique irréfutable.

-:-

OBSERVATIONS

-;-

Afin de démontrer le polymorphisme clinique et la difficulté du diagnostic qui surgit fatalement devant le praticien, nous croyons utile de reproduire quelques belles observations.

Dans "Bordeaux Chirurgical" - Janvier 1956, Pouyanne, Houton rapportent le cas d'une fillette, M. Nicole, 20 mois, hospitalisée pour augmentation du volume de l'abdomen et mauvais état général. Un lavement baryté fut pratiqué ; il montre une opacité arrondie, médiane, symétrique, remplissant plus du tiers de l'étage sus-mésocolique de l'abdomen. Cette opacité est limitée par un liseré sombre et régulier qui répond aux contours du kyste encore peu volumineux. Cette image a été remarquée avant l'intervention, mais elle n'a pu être interprétée correctement.

Un mois plus tard : ventre énorme et tendu, température à 40, diarrhée fétide et jaunâtre, avec vomissement bilieux.

A l'examen : enfant pâle, abattue ; l'intolérance alimentaire est complète, l'abdomen est énorme, avec circulation collatérale sus et sous-ombilicale. Une matité très importante remonte au-dessus de l'ombilic ; le signe du flot est positif. Le reste de l'examen ne révèle rien de particulier.

Il semble qu'on soit en présence d'une ascite dont le diagnostic paraît confirmé par la ponction abdominale ; celle-ci ramène en effet un liquide foncé de coloration marron clair, mais il faut souligner que l'issue de ce liquide est précédée par l'émission d'une substance d'aspect gélatineux. Une ponction évacuatrice est réalisée trois jours plus tard ; on retire ainsi deux litres du même liquide, de couleur bière brune.

La palpation perçoit alors vaguement une masse profonde qui semble surgir à la décompression du creux épigastrique.

L'intervention fut décidée. Laparotomie médiane à cheval sur l'ombilic, le péritoine est incisé ; alors on voit apparaître une poche, aux parois lisses de coloration bleu-tée, cette poche est extériorisée. Elle présente le volume d'une tête d'enfant. Sa surface est mamelonnée, elle paraît constituée par plusieurs loges kystiques de volume inégal.

Ce kyste paraît développé au niveau de l'arrière cavité de l'épiploon. Il n'y a pas de limite supérieure et il adhère étroitement à la grande courbure de l'estomac sur la totalité de sa longueur et il refoule, vers le bas, le transverse.

L'ablation complète est réalisée. Les suites opératoires ont été très satisfaisantes.

A côté de cette forme clinique qui a été observée chez cette enfant et qui a posé des diagnostics fort difficiles, nous aimerions citer encore le cas de lymphangiome kystique du grand épiploon publié par Masmonteil, Parda- des et Vautier (Bull.Mém.Soc. de Chirurgie de

Paris). Il s'agit d'un enfant de 5 ans qui présente un gros ventre. Par l'interrogatoire, on apprend que ce petit malade a toujours eu depuis sa naissance un abdomen ballonné, on a pensé à un mega ou un dolichocôlon, le lavement baryté a éliminé cette hypothèse. Ensuite le diagnostic d'hydronephrose a été envisagé, mais il fut rapidement éliminé à la suite d'un examen des voies urinaires avec cathétérisme des uretères.

Un mois plus tard, l'enfant commence à souffrir du ventre. L'idée de bacillose a été invoquée.

L'enfant suit un traitement antigène méthyllique ; les ponctions successives pratiquées n'ont jamais donné de résultat dans ce sens. L'enfant est alors dirigé sur l'hôpital, pour ascite hémorragique.

A l'examen : distension du ventre sans circulation collatérale avec une matité diffuse, sans limite ; c'était le tableau d'un épanchement absolument impossible à localiser. Le diagnostic d'ascite fut maintenu comme étant le plus vraisemblable.

En outre, cet enfant présente une ectopie testiculaire, des troubles de la parole (dysarthrie) et une hydrocéphalie légère.

Voici les examens de laboratoire pratiqués depuis la naissance :

B.W., Hecht dans le sang : négatif

Urines : sucre : néant

albumine : néant

Liquide de ponction :

- Fibrineux, avec quelques mononucléaires aseptiques,

- Recherche de B.K. directe et après inoculation : négative.

- Cuti : négative.

Un lavement baryté fut pratiqué, il offre l'aspect de dolichocôlon.

C'est l'intervention qui a permis de redresser le diagnostic. L'étude histologique en confirme le caractère bénin, il s'agit, là aussi, d'un lymphangiome kystique de l'épiploon.

- Compte rendu :

Lymphangiome kystique d'origine congénitale.

Quant à l'aspect inflammatoire que présentent certaines parties de la pièce opératoire, il s'explique aisément par les ponctions successives dont ce kyste a été l'objet.

En somme, et comme nous venons de le voir, il est très difficile de poser le diagnostic de lymphangiome kystique du péritoine ; il ne sera fait, le plus souvent, qu'à l'intervention et seule l'étude histologique en précisera le caractère essentiellement bénin.

TRAITEMENT

--

Les lymphangiomes kystiques du péritoine, quoique considérés histologiquement comme des tumeurs bénignes, n'ont aucune tendance à la guérison spontanée. Bien au contraire, ils peuvent augmenter considérablement de volume, entraînant la mort, soit par gêne mécanique (en particulier compression intestinale), soit par cachexie.

Par conséquent, il faut mettre en oeuvre tous les moyens d'investigation qui sont à notre disposition pour faire un diagnostic aussi précoce que possible et envisager le traitement adéquat qui ne peut être que chirurgical.

La laparotomie suivie d'extirpation du kyste est la seule thérapeutique rationnelle.

La ponction simple doit être complètement rejetée.

Selon Fèvre, l'opérateur peut se trouver en présence de trois dispositions anatomiques différentes :

1° - Les kystes marginaux, extra-épiploïques pour ainsi dire, parfois même franchement pédiculés.

2° - Les kystes intra-épiploïques développés entre les deux feuillets du grand épi-

ploon, encore reconnaissable ; il faudra donc, soit le cliver, soit le réséquer.

3° - L'épiploon est farci de tumeurs angiomateuses, envahi de kystes hématiques multiples ou transformés en masses fibro-kystiques.

Dans l'ensemble, écrit Monsieur Fèvre, le pronostic opératoire immédiat est franchement satisfaisant.

Les moyens qui sont à notre disposition sont :

1° - L'énucléation simple.

2° - L'énucléation avec résection de l'intestin adhérent à la tumeur.

1° - Enucléation simple :

C'est le procédé de choix ; cette technique peut être précédée, dans certains cas, par la ponction du kyste et l'évacuation de son contenu, ce qui facilitera l'extraction complète de sa paroi.

Il est toujours intéressant de choisir cette méthode qui est simple, facile, rapide, et elle se fait sans dégâts vasculaires ni lésions intestinales.

Les résultats en sont excellents. Mais, même dans les cas opérés au début, cette technique est rendue difficile par suite des adhérences et des rapports vasculaires, d'où la nécessité de vérifier attentivement la vascularisation de l'anse adjacente.

Il ne faut pas hésiter alors à recourir à la deuxième méthode, qui consiste à pratiquer l'énucléation avec résection de l'anse intestinale ainsi dévitalisée.

2° - Enucléation avec résection de l'intestin adhérent à la tumeur.

Cette méthode est réservée aux lymphangiomes rendus difficilement extirpables par l'importance des adhérences et les surfaces vasculaires que pourrait engendrer un décollement laborieux. Il en résulte des troubles de l'irrigation du segment intestinal ; il faudra réséquer ce dernier, aux fins d'intervention, au cas où les délabrements vasculaires seraient importants.

A côté des risques intestinaux proprement dits, ceux de l'uretère menacé dans certains cas, n'en sont pas moins graves et sont responsables des chiffres élevés de mortalité post-opératoire. .

En somme, la thérapeutique idéale est l'enucléation. La deuxième méthode sera envisagée devant l'impossibilité de pratiquer la première.

Les indications thérapeutiques :

Les indications thérapeutiques dépendent du siège du lymphangiome, de son volume et de son stade évolutif. L'ablation en bloc, d'une masse bien limitée et légèrement pédiculée est l'intervention de choix. La mise en place d'un drain, après avoir assuré une bonne hémostase, est utile. On évitera une mobilisation intempestive du malade et ce drain sera retiré dès l'arrêt du suintement.

A côté de ce cas relativement bénin, il existe des "cas difficiles", à cause des risques vasculaires (section des vaisseaux, de

moyen ou de gros calibre), entraînant une gangrène intestinale. Devant une telle éventualité, la résection intestinale plus ou moins étendue s'impose.

Enfin, il ne faut point minimiser le risque urétral d'une tumeur au contact intime du conduit urinaire. Il faut savoir se contenter d'une marsupialisation, surtout si des signes inflammatoires rendent ce kyste difficilement clivable.

Les résultats de ces interventions varient avec l'âge des malades, leur état général et suivant que l'opération pratiquée a été une simple énucléation, une extirpation avec entérectomie.

Il est toutefois très difficile d'établir une statistique et de prévoir l'avenir lointain de ces opérés. Pour notre part, les suites opératoires chez notre malade ont été excellentes. On note que les signes de compression, digestifs, et les signes urinaires avaient totalement disparu.

CONCLUSIONS

-:-

S'il fallait, en pratique, tirer quelques conclusions de ce qui précède, nous pourrions dire :

1° - Les tumeurs kystiques du péritoine , en particulier les lymphangiomes, sont rares.

Elles sont peu connues, ce qui ne facilite pas leur diagnostic.

2° - Aucun signe clinique n'est pathognomonique dans ce domaine. Un examen radiologique, méthodique, peut apporter des renseignements de première valeur et faciliter le diagnostic.

3° - Le traitement d'un lymphangiome kystique est uniquement chirurgical. Plus l'opération est précoce, plus les chances d'un succès sont grandes.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : J. SENEQUE

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

--

BELLIARD

Contribution à l'étude des tumeurs du
mésocôlon ascendant
Thèse de Bordeaux 1922 n° 37

BLONDEAU

Pathologie de l'épiploon. Encyclopédie
Médico-chirurgicale - Estomac - Intestin
Fasc. 9051 A -40 (2-58)

CHATAIN

La Semaine Médicale 1952 N° 8 p. 6

DIAS

Archives Françaises de Pédiatrie
1944 N° 2 p. 88

POUYANNE, JABSERO

Lymphangiome kystique simulant une ascite
hémorragique chez une fillette de
20 mois
Bordeaux Chir. Journ. 1956 N° 1 42-44
(Bibliogr.)

SENEQUE, ROUX, BANUELOS

Les kystes du mésocôlon ascendant.
Journal de Chirurgie Tome 71, N° 12,
décembre 1955 p. 925

WRIGHT

Traumatic rupture of a cyst of mesocolon
British medical Journal 1952 vol. 2
p. 761

SEROR

Lymphangiome kystique du mésocôlon descendant.

Académie de Chirurgie de Paris
Séance du 14 oct. 1953 (Rapport de Marcel Roux).

S E R M E N T

--:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères, si j'y manque !

--:-

